

Année 1954

N°

684

LANE MEDICAL LIBRARY
SAN FRANCISCO

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

p a r

C O U R T O I S , Jean-Louis

Né à Paris le 23 Octobre 1927 .

Présentée et soutenue publiquement le :

Titre :

LES TUMEURS DE LA TRACHEE

CHEZ L'ENFANT.

Président :

M.A. AUBIN Professeur .

of

. 100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

100

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : C O U R T O I S

Prénom : Jean-Louis

Date de soutenance :

N° d'ordre :

1

COURTOIS, Jean-Louis
Les Tumeurs de la tra-
chée chez l'enfant.
PARIS Dact. In 4° 39p
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

2

COURTOIS, Jean-Louis
Les Tumeurs de la tra-
chée chez l'enfant.
PARIS Dact. In 4° 39p
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

3

COURTOIS, Jean-Louis
Les Tumeurs de la tra-
chée chez l'enfant.
PARIS Dact. In 4° 39p
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

4

COURTOIS, Jean-Louis
Les Tumeurs de la tra-
chée chez l'enfant.
PARIS Dact. In 4° 39p
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

Année 1954

N° _____

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

p a r

C O U R T O I S , Jean-Louis

Né à Paris le 23 Octobre 1927 .

Présentée et soutenue publiquement le :

Titre :

LES TUMEURS DE LA TRACHEE

CHEZ L'ENFANT.

Président :

M.A. AUBIN Professeur .

DOYEN HONORAIRE :

M. Baudoin

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudoin, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbat, Gougerot (H), Guillain, Harvier, Laubry, Lemaître, Lemierre, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mulon, Olivier, Ombredanne, Sannié, Sézary, Tanon.

DOYEN Léon BINET, Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale	EUGUENIN (R.)
Carcinologie	OBERLING (C.)
Chimie médicale	POLONOVSKI (M.)
(Hôtel-Dieu	BROCQ (P.)
Cliniques chirurgicales (Broussais ...	D'ALLAINES
(Salpêtrière ...	MONDOR (H.)
(Cochin	QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGCS (R.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux ...	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Hôtel-Dieu ..	BENARD (H.)
Bichat	LAROCHE (G.)
Cliniques médicales (Cochin	MOREAU (R.)
(Broussais ...	DE GENNES

Clinique médicale d'hydro-climatologie	
thérapeutique	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR-VALLERY-RADOT (L.)
(Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque	LEVY-SOLAL (E.)
(Port-Royal	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique	ELTER (E.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHER (C.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE
Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MOUQUIN (M.)
Histologie	CHAMPY (C.)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GAILLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	N
Pathologie exotique	LAVER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)
Chaire de clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie	(DEBEYRE (J.)
	(DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS
	((Melle P.)Pr.s.ch.
	(BUSSE (F.)
	(GOUYGOU

Bactériologie	(FASQUELLE (R.) (NEVOT (A.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Chimie médicale	(ETTORI (J.) Pr.s.ch. (JAYLE (M.F) Pr.s.ch. (SCHAPIRA (G.) DUPERRAT
Dermato-syphiligraphie	(BULLIARD (E.) Pr.s.ch.
Histologie	(COUJARD (R.) DEBRAY (C.)
Hydrologie	(BOYER (DEPARIS (M.)
Médecine légale	(DEROBERT (L.) (HADENGUE (GAULTIER (M.)
Neuro-chirurgie	DAVID
Neurologie	SEZE (S.de)
Obstétrique	(GRASSET (J.) (LEPAGE (F.) (MAYER (M.) (MERGER (R.) (RAVINA (J.) (VARANGOT (J.) (MORIN
Ophthalmologie	(OFFRET (G.) (DESVIGNES (P.)
Orthopédie	JUDET
Oto-rhino-laryngologie	(HALPHEN (E.) Pr.s.ch. (AUBRY (MADURO (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.)
Parasitologie coloniale	CHABAUD
Pathologie chirurgicale	(ABOULKER (P.) (BAUMANN (J.) (GOSSET (J.) (HUGUIER (J.) (LAURENCE (G.) (LEGER (L.) (OLIVIER (Cl.) (PADOVANI (P.) (LORTAT-JACOB
Pathologie chirurgicale	(POILLEUX (M.) (ROUX (RUDIER (J.C.) (VERNE (J.M.)
Pathologie expérimentale	MERKLEN (P.)

MM.

	(BERNARD (J.)
	(BOUDIN (G.)
	(CASTAIGNE (P.)
	(CONTE (M.)
	(DECOURT (J.)
	(DOMART (A.)
	(DREYFUS (Gilbert)
	(FAUVERT (R.)
Pathologie médicale	(HAMBURGER (J.)
	(KOURILSKY (R.)
	(MILLIEZ (P.)
	(PERRAULT (M.)
	(RAMBERT (P.)
	(THIEFFRY (St.)
	(TURIAF (J.)
	(LAROCHE
	(PEQUIGNOT
	(LAMOTTE
Pédiatrie	(LAPLANE (R.)
	(MARIE (J.)
Pharmacologie	(LEVY (Melle J.) Pr.s.ch.
	(CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.
Physiologie	(BARGETON (D.) Pr.s.ch.
	(PARROT (J.L.)
Physique médicale	(DJOURNO (A.)
	(GOUGEROT (L.)
Phtisiologie	KREIS
Psychiâtrie	BARUK (H.)
Psychiâtrie infantile	MICHAUX (L.)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A.)
	(CERNEA
Puériculture	JOSEPH
Thérapeutique	PERRAULT
	chargé de l'ensei - gnement
Urologie	KUSS (R.)

III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES
RAPPELES A L'EXERCICE
pour le service des examens

MM. BRINDEAU (A.) (Obstétrique), GATELLIER (J.) (Clinique chirurgicale), LE LORRIER (V.) (Obstétrique), VAUDESCAL (R.) (Obstétrique).

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

	MM.
Clinique chirurgicale	(AMELINE (A.) MENEGAUX (G.) PATEL (J.) SICARD (A.) BROUET (G.) CACHERA (R.) GARCIN (J.) HAGUENAU (M.) MARCHAL (G.) SOULIE (E.)
Clinique médicale	(DIGONNET (L.) EGALLE (G.)
Clinique obstétricale	RENART (G.)
Clinique ophtalmologique	COUVELAIRE (R.)
Clinique urologique	

	MM.
Secrétaire de la Faculté	MOREL (J.)
Secrétaire Adjoint	Melle CHANTREUIL (G.)

Conservateur	Docteur HAHN (A.)
Bibliothécaires	M. DOUAN (G), Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M), LE NOIR (G.), METIN (F.)

Par délibération en date du 9 Dec. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents ,

A mes Grands-Parents ,

A ma Famille ,

A mes Amis .

A Monsieur le Professeur A. AUBIN

Professeur de Clinique Oto-Rhino-Laryngologique de
la Faculté .

Laryngologiste de l'Hopital Lariboisière

qui nous fit le très grand honneur
d'accepter la présidence de notre
thèse.

Hommages respectueux .

A notre Maître ,

Monsieur le Docteur A. LEMARIEY

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hopitaux de Paris

Laryngologiste de l'hopital Trousseau

en remerciement de la confiance qu'il
nous témoigna, nous accueillant toujours
avec bonté et attention dans son service
Qu'il trouve ici la preuve de notre
respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur G. PEUTELIL
Electro-Radiologiste des hopitaux de Paris,
Radiologiste de l'Hopital Boucicaut.

Il nous a toujours heureusement guidé
et conseillé.

Que cette thèse constitue pour lui,
une modeste part de notre gratitude.

INTRODUCTION

Si une phrase se doit d'être placée en tête de cette contribution à l'étude des tumeurs de la trachée chez l'enfant, c'est bien celle que l'on relève dans une mise au point de la question, parue en 1921 ; ces tumeurs, y lit-on sous la plume de SCHIFFERS, sont d'une extrême rareté.

A la lumière des connaissances actuelles, il nous faut admettre que cette donnée, et cela quelques trente-deux ans plus tard, n'a rien perdu de sa valeur. Encore SCHIFFERS n'avait-il en vue, dans sa publication, que l'ensemble des tumeurs trachéales, rassemblant la totalité des cas publiés, tant chez l'adulte que chez l'enfant.

On comprend dès lors que, limitant notre sujet au cadre de la pathologie infantile, on ne puisse qu'accorder une plus grande valeur encore, si possible, à la citation précédente.

Les néo-formations de la trachée, sont, en effet, chez l'enfant, absolument exceptionnelles.

GENERALITES.

La revue des cas publiés dans la littérature mondiale, et concernant l'ensemble des tumeurs trachéales en pathologie infantile, appelle tout d'abord certaines précisions quant aux divers aspects de la question :

En premier lieu la fréquence :

- la très rare éventualité de ces tumeurs est bien mise en relief par le fait que quarante trois cas seulement peuvent être reconnus dans la bibliographie.
Ceci représente à peine un dixième des cas de néo-formations trachéales décrites chez l'adulte, puisqu'aussi bien on relève à ce jour cinq cents cas environ publiés chez de dernier.
- quelles sont les formes les plus fréquemment rencontrées chez l'enfant ? :

Il nous faut signaler de suite la grande prédominance du papillome ; dans une très intéressante étude, parue en 1949, GILBERT et KAUFMANN évaluent sa fréquence à 56%. Le plus souvent d'ailleurs, la papillomatose trachéale succède ou coexiste avec un processus laryngé analogue et nous verrons, lors de l'étude particulière de cette affection, la rareté des cas primitifs.

Viennent ensuite, et dans un ordre décroissant : les fibromes, représentant 22% , suivis des tumeurs angiomeuses, dont les quelques cas connus ne constituent guère que 9% du total.

Les tumeurs malignes, elles, sont encore plus exceptionnelles puisque cinq cas seulement sont rapportés par les divers auteurs, tous étant de nature sarcomeuse, et concernant des enfants du sexe féminin.

Ces quelques données sont en opposition, tout au moins sur certains points, avec les caractères des tumeurs trachéales de l'adulte :

- : la fréquence des tumeurs malignes chez ce dernier est d'environ 40% . Ces mêmes tumeurs chez l'enfant ne se traduisent que par un pourcentage de 8,5%.
- : le type histologique prédominant chez l'adulte est le carcinome (environ 30%). Celui que l'on rencontre dans la totalité des cas en OEL infantile est le sarcome.
- : Parmi les tumeurs bénignes de l'adulte, l'ostéochondrome vient au premier plan (15%). Suivi du papillome, (8%), et du fibrome (6%). Chez l'enfant, en revanche, le papillome est de loin le plus fréquent (56%), le fibrome venant en seconde position avec 22% des cas.
- : Enfin, on ne retrouve que quatre cas connus d'angiomes trachéaux chez l'adulte. Rappelons que ces derniers ne sont présents chez le jeune, que dans 10% des faits environ.

Ces quelques éléments mis en valeur, il nous faut maintenant étudier certains points relatifs à la situation, au type d'insertion de la tumeur, ainsi qu'à sa traduction sur le plan clinique :

- la comparaison des fréquences des insertions tumorales montre que, chez l'adulte, le segment inférieur de la trachée est le plus couramment atteint, le segment supérieur ne venant qu'au second rang, bien loin encore devant le segment médian.
Dans les observations que nous avons pu étudier chez l'enfant, il n'en est pas de même, et nous devons considérer que chez ce dernier, c'est le segment trachéal supérieur qui vient en tête, la portion médiane n'étant, comme précédemment, que très rarement touchée.
- la symptomatologie particulière sera précisée avec l'étude de chaque cas de tumeur. Disons seulement que, dans le cadre d'un syndrome trachéal commun aux divers types, elle est fortement influencée par plusieurs facteurs :

- : le siège de la tumeur,
- : le type d'insertion de celle-ci
- : enfin l'aspect même de la néo-formation et ses rapports avec la trachée.

- en effet, si les tumeurs insérées au niveau du segment inférieur du conduit trachéal ont tendance à donner des signes d'atélectasie pulmonaire partielle ou complète, celles développées aux dépens du segment supérieur ajouteront à un facteur dyspnéisant, un certain degré d'atteinte fonctionnelle du larynx, plus particulièrement en ce qui concerne les cordes vocales.
- il faut également tenir compte du type d'insertion de la tumeur qui n'est pas sans importance quant à la symptomatologie. Parfois, la formation pathologique est fixée par l'intermédiaire d'un pédicule, et, mobile suivant les phases de la ventilation pulmonaire, subit une ascension pendant l'expiration, pour redescendre ensuite lors de l'inspiration.

Ce facteur mécanique, qu'a bien mis en évidence CHEVALIER-JACKSON rend compte également des risques d'atélectasie que font courir au petit malade les tumeurs pédiculées de la portion inférieure de la trachée. De même, il nous faut remarquer la rareté relative de ces accidents en cas de formations sessiles.

- Enfin, venant encore s'intriquer aux précédents, existe un autre facteur, dépendant, pour un part, du siège de la tumeur, et d'autre part, de la longueur même du conduit trachéal : le plus souvent, en effet, le développement du processus pathologique compromet la ventilation pulmonaire. Cependant, à la lumière de la littérature médicale, il semble que les tumeurs de l'adulte donnent plus volontiers des symptômes d'irritation que chez l'enfant. Encore ne faut-il pas voir dans ce fait de pure constatation l'ébauche d'une affirmation systématique; telle tumeur, importante cependant par son volume, voire pédiculée, peut parfois, ne pas donner de symptômes trachéaux.

Tel est, en particulier, un cas cité par KAUFMANN ou, chez un malade présentant une néoformation importante, fixée par un pédicule au versant postérieur de la trachée, il n'y avait aucun signe de sténose; le diagnostic fut une découverte de bronchoscopie.

TABEAU CLINIQUE COMMUN AUX

DIVERS TYPES DE TUMEURS

Quelle que soit leur variété histologique, et hormis certaines particularités que nous citerons lors de leur étude respective, les tumeurs de la trachée, chez l'enfant comme chez l'adulte, se traduisent, à une phase de leur évolution par un syndrome de sténose trachéale chronique; il importe, ici, d'en rappeler rapidement les composantes puisque c'est le plus fréquemment la manifestation de l'un quelconque de ces symptômes qui fera orienter le diagnostic vers une affection sous-laryngée :

- un premier point à noter est l'installation extrêmement progressive de ce syndrome : peu de manifestations brutales, voire d'accidents de type respiratoire; dans la majorité des cas, en effet, un léger essoufflement, une légère dyspnée lors des jeux, quelques brèves quintes de toux résument toute la symptomatologie. Les signes fonctionnels s'installent insidieusement, avec une tolérance remarquable eu égard au volume parfois déjà fort important de la tumeur à ce stade.

Peu à peu la dyspnée trachéale va se constituer, signant par ses trois caractères fondamentaux, l'atteinte de la filière aérienne :

- a) c'est une dyspnée s'accompagnant de cornage: marqué aux deux temps de la respiration.
- b) S'accompagnant également de tirage : auquel se joint un certain degré de bradypnée.
- c) Présentant enfin des accès de suffocation: imprévisible, survenant de façon foudroyante, parfois déclenchées par les cris, l'effort, ils placent le petit malade dans une situation dramatique. L'aspect de l'enfant est alors caractéristique : la tête penchée en avant, les veines du cou turgescents, ainsi que celles de la face. On ne note pas d'hyperextension forcée de la tête, pathognomonique de la dyspnée laryngée.

- A côté de ces trois éléments capitaux, et toujours dans le cadre de la sténose trachéale chronique, il faut noter encore la fréquence d'une toux quinteuse d'allure souvent paroxystique, d'une expectoration, parfois banale, parfois teintée de sang par une affection broncho-pulmonaire concomittante.

Enfin , signalons, comme caractère négatif, la persistance d'une voix normale dans la majorité des cas.

Ce syndrome de sténose trachéale chronique, si typique, doit commander, dès sa mise en évidence, toute une série d'examens spécialisés, en vue d'un diagnostic étiologique précis .

C'est dire l'importance de l'examen trachéoscopique qui seul mettra sous l'oeil du médecin la lésion causale et qui permettra parallèlement un prélèvement biopsique dont l'intérêt est absolument capital.

C'est dire enfin, l'intérêt de l'examen radiologique, clichés de face et de profil, mais aussi après injection intra-trachéale de lipiodol, cette dernière technique devant être exclue chez un enfant en accès dyspnéique.

LES TUMEURS BENIGNES ET MALIGNES DE LA TRACHEE

CHEZ L'ENFANT

Il nous faut, et avant que de les étudier séparément, tant du point de vue histologique que clinique, établir une classification de ces tumeurs.

Nous envisagerons donc successivement, comme au niveau des autres parties de l'économie, les tumeurs bénignes puis malignes. Encore, cette division, dans son esprit schématique appelle-t-elle quelques réflexions qui sont autant d'atténuations :

Il est d'abord bon nombre de néoformations (et cela principalement en ce qui concerne la pathologie trachéale) qui ne peuvent entrer exactement dans notre schéma.

Si, en effet, telle tumeur de l'enfant, aussi bien par son évolution que par ses caractères anatomo-pathologiques, peut être classée, par exemple, parmi les sarcomes, il en est d'autres, relativement nombreuses qui constituent de véritables formes de transition entre le processus bénin et malin; des adénomes, certaines tumeurs mixtes de la trachée, des chondromes, dont l'évolution apparaît la plupart du temps bénigne, ne sauraient être rangés dans l'une ou l'autre de ces catégories.

Et comment classer tel ostéome, n'ayant jamais fourni matière à inquiétude jusqu'alors, et qui, brusquement, à la suite d'une exérèse, témoignera d'une évolution hautement maligne ?

Une autre restriction, fort importante, doit être apportée à notre schéma-type; il convient en effet de n'attacher au terme bénin ou malin qu'une signification purement histologique. Une tumeur que l'examen microscopique classera parmi les formations bénignes, au regard de l'anatomo-pathologie, peut cependant être capable d'entraîner la mort du sujet, par un processus d'asphyxie notamment, due à son extension locale.

Enfin, il nous faut insister encore, si besoin est, sur l'absolue nécessité d'un examen biopsique, devant toute tumeur trachéale. Jamais, l'endoscopiste ne

se contenter d'un diagnostic ne reposant que sur l'aspect macroscopique de cette dernière; il lui faut systématiquement pratiquer un prélèvement et ceci d'autant que de multiples formations trachéales présentent un aspect extérieur identique.

Les tumeurs histologiquement bénignes :

- 1) Parmi elles, et cela singulièrement en pathologie infantile, les plus fréquents sont les papillomes ; nous avons vu précédemment que le pourcentage de leurs cas était évalué à environ 56% , la majeure fraction faisant partie intégrante d'un tableau de papillomatose diffuse laryngée. VON BRUNS, qui a bien étudié cette question, estime à moins d'un tiers le nombre des manifestations primitives, encore incluait-il dans cette évaluation les faits survenant chez l'adulte.

Les papillomes présentent, en effet, un aspect légèrement différent de celui des autres tumeurs bénignes de la trachée ; aisée est, en général, leur identification, grâce à une conformation papillaire, chevelue, et à leur coloration grisâtre, légèrement rosée parfois.

Leur étendue dans le conduit trachéal est essentiellement variable : telle papillomatose laryngée s'étend à la sous-glotté et se limitera à la partie supérieure; telle autre, en revanche, envahira toute la hauteur de la trachée donnant lieu véritablement à une sorte de dégénérescence papillomateuse de la trachée.

Le plus généralement petites et multiples, ces néo-formations peuvent, chez l'enfant, se présenter sous la forme d'éléments solitaires dont le volume varie de la grosseur d'un petit pois à celle d'un oeuf de pigeon.

La confrontation des cas publiés dans la littérature semble montrer, chez les jeunes malades, une grande fréquence de l'atteinte de la portion supérieure trachéale et cela singulièrement au niveau de sa paroi antérieure.

Cependant STÖERK en a observé plus profondément , au voisinage de la bifurcation.

Le papillome trachéal peut réaliser une forme secondaire particulière consistant en sa greffe autour d'un orifice de trachéotomie : c'est là une manière de mourir fréquente des papillomes laryngés, les malades succombant soit à l'atélectasie progressive avec complications pulmonaires, soit à l'asphyxie. Ceci justifie le principe d'éviter toute autre thérapeutique que le morcellement progressif dans le traitement du papillome primitif. Nous reproduisons ci-contre , une pièce opératoire de Monsieur le Docteur LEMARIEY et qui montre parfaitement l'extrême prolifération que peut manifester le papillome autour d'un orifice de trachéotomie.

Enfin, cette affection réalise le type même de ce que nous avons décrit précédemment, à savoir la tumeur histologique bénigne dont le pronostic évolutif peut être de la plus haute gravité. Elle est grave tout d'abord par son pouvoir extensif qui peut réaliser , et cela rapidement, un véritable syndrome d'obstruction trachéale, d'autant plus que l'étroitesse du conduit peut réaliser, dans l'enfance, un caractère de prédisposition

Si l'on joint à cette constatation le fait que la tumeur peut demeurer cliniquement muette pendant un assez longue période de son évolution, il est alors aisé de percevoir le danger que peut courir un jeune enfant chez qui la papillomatose, dans des cas extrêmes mais malheureusement non rares, obligera à une thérapeutique chirurgicale pour faire face, par exemple, à une brusque accès de suffocation.

Un autre trait prédominant de papillome est son caractère excessivement récidivant dans l'enfance. Il est rare qu'une première exérèse ne soit pas suivie d'une nouvelle prolifération "in situ", ceci tout au moins jusqu'aux approches de la puberté, époque à laquelle l'affection régresse souvent spontanément.

46 de nouvelles ablations, chaque fois, il est vrai, plus limitées.

En 1948, à la suite d'une poussée de rhino-pharyngite avec trachéite; il faut débarrasser à nouveau la trachée de deux papilomes volumineux".

L'intérêt de ce cas, hormis la révélation du caractère récidivant de l'affection chez l'enfant, réside en une extension d'emblée des papilomes à la trachée. Il s'agit là d'un des rares cas publiés dans la littérature où une telle affection primitive ait été décrite.

D'autre part, cet exemple rend compte du peu d'action probable d'une trachéotomie éventuelle, qui n'eut apporté au petit malade que peu de soulagement, si elle n'avait par été complétée par une désobstruction au moins grossière, de la trachée.

2) Les Fibromes trachéaux viennent en second lieu avec un pourcentage de 22% dans la fréquence des tumeurs de l'enfance.

Bien peu de cas, cependant, ont été décrits, bien que la présence de cette forme tumorale soit ici proportionnellement plus élevée que chez l'adulte.

Il s'agit, le plus généralement, de tumeurs pédiculées, solitaires, rarement sessiles. Un fait particulier est à noter : les exemples publiés font toujours mention de fibromes histologiquement purs.

Ils siègent, en règle, au niveau du tiers supérieur de la trachée et on n'en a mis en évidence que de très rares cas développés aux dépens de la portion inférieure. Leur volume varie de la taille d'un grain de raisin à celle d'une noix.

Le fibrome trachéal se traduit cliniquement par de la dyspnée, de fréquents accès de suffocation, auxquels se surajoute parfois une dysphonie importante lorsque, un fibrome pédiculé supérieur vient faire saillie au contact des cordes vocales.

Signalons que l'on relève dans la bibliographie, et toujours en ce qui concerne électivement les fibromes, un nombre de cas relativement fort important (7 cas selon GUISEZ) ayant entraîné une issue fatale par accident respiratoire aigu.

- 3) Beaucoup plus rares encore, sont, chez l'enfant les tumeurs angiomateuses.

Cependant, les quelques exemples publiés représentent, et eu égard à la faible éventualité des néoformations trachéales dans le jeune âge, environ 10% du total de ces dernières.

Leur symptomatologie clinique s'apparente à celle des affections précédentes; toutefois, on ne rencontre pas dans les cas d'angiomes cette fréquence d'évolution paroxystique relevée au niveau des fibromes.

H.S. SHARP rapporte un cas relativement récent d'hémangiome chez un nourrisson :

- " Le malade, enfant de cinq mois, du sexe féminin, est adressé à l'hôpital pour des antécédents de dyspnée intermittente avec stridor, remontant à environ cinq semaines.

L'enfant est alors mis sous surveillance pendant une dizaine de jours durant lesquels elle présente des crises de dyspnée.

Le 6/1/1949 on pratique une laryngoscopie directe et une bronchoscopie : mise en évidence d'un amas de mucus sanglant dans la partie supérieure de la trachée.

On soupçonne alors un hémangiome de celle-ci et il est décidé de s'attaquer à la tumeur. Elle siège sur le versant postérieur du segment supérieur.

On pratique une incision médiane, mettant à nu le larynx, le cricoïde et la trachée et on procède à l'ablation de la néoformation.

L'examen microscopique est pratiqué, dont les résultats sont les suivants :

Diagnostic : hémangiome de la trachée . Il s'agit d'un arrangement lobulaire d'un tissu hémangiomateux, présentant une ou deux petites artérioles et quelques capillaires. Grandes muqueuses dilatées dont les lobules, séparés les uns des autres par un septum fibreux, sont nets."

Dans un autre cas, survenant chez un enfant de onze mois, et rapporté par GILBERT, il existait une inflammation péri-tumorale telle qu'un premier examen laryngoscopique ne permit pas de découvrir l'angiome.

Devant l'aggravation des symptômes, une tracheotomie d'urgence dut être pratiquée et c'est un second examen, fait sous-couvert d'un traitement mixte Pénicilline-Adiazine, qui permit d'apercevoir une masse pédiculée et oedémateuse, fixée au versant antérieur de la trachée et mobile avec les mouvements respiratoires.

Enfin, le même GILBERT, relate un second cas; également survenu chez un enfant de onze mois, et où la dyspnée était à ce point alarmante qu'il fallut mettre en oeuvre trachéotomie, respiration artificielle et adrénaline intra-cardiaque.

A la bronchoscopie, mise en évidence d'une masse tumorale entourée d'une gangue inflammatoire simulant en tous points un abcès, et qui fit même penser à la possibilité d'un corps étranger bloqué.

Après exérèse l'examen histologique est pratiqué : Fibro-angiome de la trachée.

- 4) A côté des trois types de tumeurs précédemment décrites et constituant la très grande majorité des cas rencontrés chez l'enfant, il y a lieu d'en citer d'autres formes, extrêmement rares, mais dont l'existence possible ne doit pas néanmoins être méconnue .

- Tels sont les adénomes : tumeurs d'une très rare éventualité chez l'enfant. Dûs à

une véritable hypertrophie des glandes muqueuses, ils s'insèrent le plus souvent au niveau de la paroi postérieure de la trachée et viennent faire saillie dans la lumière du conduit.

- Tels sont également les lipomes : relativement plus fréquents, il faut le préciser, en pathologie bronchique. Dans le domaine qui nous intéresse ici, on peut relever quelques rares cas de lipomes purs; d'autres fois il s'agissait de lipomes pédiculés constitués par des cellules adipeuses et des cellules fusiformes.

Il faut d'ailleurs noter à ce sujet que la membrane fibro-cellulaire qui recouvre les anneaux trachéaux se révèle riche en cellules du type adipeux.

- Enfin, si la bibliographie ne permet pas de retrouver, dans l'enfance, des cas d'ostéomes, il y a lieu cependant de noter la description de deux exceptionnels lymphomes:

- : un premier exemple est fourni par l'observation clinique d'une jeune fille de dix neuf ans, présentant à l'examen endoscopique, une néo-formation sphérique de la grosseur d'une cerise, insérée sur la paroi gauche de la trachée. Cette tumeur fut extirpée. Pas de récidives dans les suites opératoires.

- : le second cas rapporté par SELLERBECK concerne un jeune malade chez qui des troubles respiratoires avaient fait porter successivement les diagnostics d'asthme bronchique puis de laryngospasme d'origine tétanique. C'est la trachéoscopie qui mit en évidence une tumeur arrondie siégeant à quelques centimètres au-dessous des cordes vocales et implantée sur la paroi antérieure trachéale.

Il s'agissait d'un lymphome sans signes de dégénérescence sarcomateuse.

- Quant à l'enchondrome, il n'en existe, sauf erreur ou omission de notre part, aucun cas publié, chez l'enfant.

VON BRUNS, qui établit un mémoire à ce sujet, n'en relève, dans la littérature médicale que vingt-huit exemples auxquels il convient d'ajouter quatre autres cas de LABOULBENE, ces derniers constituant une découverte d'autopsie. Tous étaient l'apanage de l'âge adulte. L'un d'eux, le plus volumineux était situé au niveau de la bifurcation trachéale et était de la grosseur d'une framboise.

- Une place spéciale doit être accordée à la trachéocèle qu'il ne faut pas méconnaître, encore que l'immense majorité des cas connus soient rapportés chez des adultes.

L'anatomo-pathologie et l'étiologie rendent compte le plus généralement de cette constatation puisqu'aussi bien l'effort constitue la cause occasionnelle de la tumeur gazeuse, et, tout particulièrement, l'effort répété des toux chroniques.

L'origine de ces formations comporte en effet, un facteur de force qui est souvent retrouvé dans l'anamnèse; il y a, dans ces cas, occlusion glottique et l'air difficilement expiré au-dehors, distend graduellement la paroi de la trachée. Il se produit alors quelque chose de comparable à l'établissement d'une hernie dite "de faiblesse", une paroi affaiblie en un point "cédant devant un effort dont elle ne peut faire les frais". (P. GUILLAUME-LOUIS).

Cette faiblesse de la paroi peut résulter de lésions congénitales (arrêt de développement, amorce de hernies de la muqueuse) ou de lésions d'ordre pathologique (ouverture d'un abcès cervical dans la trachée).

D'autres fois, il s'agira d'un processus de rupture; étudier les causes de cette trachéocèle "de force" revient donc à étudier les origines des ruptures de la trachée (altération possible des parois par des ulcérations tuberculeuses, par exemple).

Cliniquement : on doit penser au diagnostic de trachéocèle devant l'apparition d'une tumeur arrondie, plus ou moins régulière, saillant sous une peau saine qui peut présenter parfois une légère dilatation des veines sous-cutanées.

Cette tuméfaction, située tantôt sur la ligne médiane, tantôt dans le creux sus-claviculaire, et alors surtout à gauche, se révèle de consistance molle et élastique, sonore à la percussion (encore WOLFENDEN a-t-il signalé un cas de trachéocèle avec matité complète). De plus, elle se réduit lors de l'inspiration large, et par flexion forcée de la tête, "cette réduction s'accompagnant d'un bruit particulier, rappelant la rentrée de l'intestin lorsqu'on réduit une hernie" (VERNEUIL).

En revanche, l'expiration et l'extension totale de la tête augmentent les dimensions de la tumeur gazeuse.

Un exemple typique de celle-ci est fourni par une observation de GRENET-GAUTHERON et SAULNIER "qui observent, chez un enfant de trois ans, l'apparition d'une tuméfaction de la base du cou, saillant dans le creux sus-claviculaire droit, molle, indolore, sonore à la percussion, augmentant de volume lorsque l'enfant crie ou fait un effort. Une radiographie après injection de lipiodol dans la poche, sembla montrer que l'orifice de communication avec la trachée était oblitérée".

Le pronostic d'une telle affection est variable, certains cas marquent une tendance à la régression assez rapide. Néanmoins il ne faut pas perdre de vue que l'avenir des trachéocèles est, dans certains cas, lié à celui du facteur déterminant ; Bénin, lorsqu'il s'agit d'une petite ulcération tuberculeuse ou d'une plaie étroite, le pronostic est cependant des plus sombres s'il s'agit d'une perforation des voies aériennes, par une tumeur maligne par exemple.

A cette symptomatologie particulière correspond des éléments de diagnostic différentiel déterminés qu'il nous faut maintenant envisager.

La distinction sera donc à faire, chez l'enfant, avec :

- * une inflammation aiguë du cou (abcès, phlegmon) , diagnostic en général aisé.

- * une masse ganglionnaire cervicale :

mais dans ce cas, la consistance n'est pas celle d'une tumeur gazeuse et, de plus il n'y a pas de sonorité à la percussion.

- * une tumeur de la région sous-hyoïdienne :

là encore, la consistance est différente et il faudra rechercher la mobilité sur les plans profonds.

- * l'emphysème sous-cutané du cou :

la tuméfaction est alors mal limitée et présente une crépitation particulière.

- * la laryngocèle : autre tumeur gazeuse,

mais d'origine laryngée, le plus souvent de petit volume, et s'accompagnant de troubles phonatoires.

- * la pneumocèle : enfin, occupant la région sus-claviculaire, et formant une tumeur piriforme à petite extrémité supérieure, sonore à la percussion, expansible à la toux et l'effort , et réductible.

Insistons enfin sur l'extrême rareté de ces trachéocèles dans l'enfance, en signalant que deux ou trois cas seulement peuvent être relevés, à ce sujet, dans la bibliographie.

Les tumeurs mixtes de la trachée dans l'enfance :

Après avoir examiné successivement, dans ce qui précède, les différents types, histologiquement bénins, rencontrés au niveau de la trachée infantile, il nous faut maintenant consacrer un chapitre spécial aux tumeurs mixtes :

Ces dernières doivent être en effet étudiées hors du cadre des processus bénin et malin puisqu'elles constituent au maximum cette exception de classification dont nous avons déjà parlé, au début de ces pages.

Nous rapportons ici une très intéressante observation de Monsieur le Docteur LEMARIEY, étudiée dans son service de l'hôpital Trousseau :

" Le malade, L...., âgé de 5 ans 1/2, est admis dans le service pour un cornage progressif remontant à trois mois et ayant atteint un degré important, surtout au moment des cris. De plus, on peut noter l'existence de paroxysmes diurnes et nocturnes.

L'examen est absolument négatif :

- pas de signes de compression cervicale
- radiographie : pas d'ombres médiastinales suspectes.

On pratique alors une laryngoscopie directe :

Celle-ci révèle la présence d'une tumeur haut située de la face antérieure de la trachée, d'aspect lisse et rosé. Cette tumeur réduit la lumière trachéale à un croissant.

Une radio spéciale du larynx, faite de profil, confirme cet aspect.

On décide alors de tenter l'extraction de la tumeur, et cela sous laryngoscopie directe (16/11/1947) :

- une première prise amène l'issue de liquide d'apparence kystique et ramène un fragment de la tumeur.
- une seconde prise, rasant l'implantation permet d'extraire ce qui subsiste encore.

- pas d'hémorragie notable.

- soulagement immédiat.

L'enfant revu plus tard , ne présentait aucune récédive (Avril 1948- Novembre 1953)

Compte-rendu de l'examen histologique :

Tumeur diffuse constituée par une plage d'éléments fusiformes ou arrondis à noyaux très rarement monstrueux et chez lesquels on ne trouve que de très rares mitoses.

Au milieu de ces plages homogènes , on distingue, par endroits, quelques cellules géantes du type myélopaxes.

Il s'agit donc d'une forme sarcomateuse, de malignité vraisemblablement atténuée."

Cette observation d'une tumeur mixte de la trachée, dans l'enfance, est unique dans la littérature où nous n'avons pu noter que de rares cas, tous apanage de l'âge adulte. Leur caractère de malignité était alors , et malheureusement, beaucoup plus accentué.

Les tumeurs malignes de la trachée :

- Généralités :

Avec l'étude des tumeurs malignes de la trachée dans l'enfance, nous entrons dans le domaine de l'exceptionnel. Aussi bien, ces néo-formations de haute gravité, sont-elles déjà d'une très rare fréquence chez l'adulte où cependant elles représentent, ainsi que nous l'avons vu précédemment, environ 40% du total des proliférations trachéales.

En opposition avec ces faits, le sarcome, seul rencontré en pathologie infantile, n'intervient que dans 8,5% des cas; c'est dire le très petit nombre d'exemples de ce genre existant dans la littérature.

En effet, une revue de la bibliographie quant à ce sujet, ne nous a permis de relever que cinq observations précises, jusqu'à ce jour.

- Historique :

Plus encore que par les tumeurs bénignes, c'est l'avènement et l'introduction en clinique des moyens endoscopiques qui permit la découverte des processus malins.

Cependant, et antérieurement à l'apparition de ces techniques, on peut noter quelques cas publiés :

: c'est ainsi que SCHRÖTTER en 1868 fit paraître la première observation d'un sarcome de la trachée, diagnostiqué par laryngoscopie indirecte; la tumeur fut extirpée chirurgicalement par la même voie.

: en 1895, BERGEAT rassemble douze publications de sarcome chez l'adulte.

- : en 1898, VON BRUNS établit son mémoire, faisant le point de toutes les tumeurs trachéales connues.
- : en 1900, LEMOINE, dans sa thèse, consigne cinq nouveaux exemples relevés dans la littérature de 1881 à 1897 .
- : c'est la même année (1900) que KILLIAN , par laryngoscopie directe, cette fois, diagnostique un sarcome endotrachéal et en pratique l'ablation. Il ne publie son cas qu'en 1902 , le malade étant alors toujours en excellent état.
- : En 1905, HEYNINX découvre une tumeur trachéale d'aspect polypoïde . Après ablation et examen histologique, celle-ci se révèle être un myxo-sarcome.
- : SCHRÖTTER, de nouveau , et en 1906, revient sur son travail antérieur et publie une nouvelle mise au point de la question.
- : En 1908 KRIEG rapporte sept observations récentes.
- : en 1914, BALDENWECK décrit un fibro-adénome de la trachée, et, à cette occasion rassemble tous les cas de tumeurs trachéales malignes. Il évalue alors à cinquante-trois le nombre total des sarcomes primitifs.
- : en 1921, SCHIFFERS publie une nouvelle revue des cas connus et la fait paraître dans le traité de LAUNOIS-LERMOYEZ , MOORE et SEBILEAU.
- : MINNIGERODE, à son tour consacre aux néo-formations de la trachée un important article.
- : en 1931, J. BARATOUX soutient à Paris une thèse importante, également consacrée aux tumeurs malignes primitives.
- : Quelques mois plus tard SEIFFERT pratique, à l'anse diathermique, l'ablation d'un fibro-sarcome trachéal, non récidivé un an après.

- : En 1932 PLOVSKIER observe une localisation trachéale au cours d'un processus de sarcomatose généralisée, fait déjà signalé en ce qui concerne la lymphogranulomatose par TANTURRI en 1927.
- : SOERENSEN et SCHUTZ observent en 1933 un cas d'endothéliosarcome et doivent alors pratiquer une résection trachéale, une récurrence s'étant produite après la première exérèse, endoscopique.
- : en 1934 RICHARDS et LANCE publient chacun un cas de fibrosarcome.
- : en 1935 paraît le travail d'ensemble d'AMERSBACH.
La même année L. ABBATE étudie les sarcomes de la trachée chez l'enfant : il cite à ce propos trois observations, dont nous reparlerons au chapitre de la clinique.
- : en 1936 J. LEROUX-ROBERT : publie une étude anatomo-pathologique des cancers primitifs de la trachée et apporte un cas de sarcome plasmocytaire .
- : la même année, L.G. RICHARDS publie son cas de fibrosarcome trachéal survenu chez un enfant de huit ans.
- : En 1937 se place l'observation de PAIDOPOULOS qui, par bronchoscopie, extirpe une tumeur à cinq reprises successives. Seule, d'ailleurs la dernière biopsie révèle la nature sarcomateuse de celle-ci.
- : Enfin, plus récemment, c'est l'article de MOERSCH (1946) qui résume les différents aspects cliniques possibles des tumeurs trachéales.

C'est également en 1949 le mémoire publié par GILBERT-KAUFMANN et L.A. MAZZARELLA qui fait à nouveau le point de la question en ce qui concerne particulièrement la pathologie infantile.

Il faut cependant noter que le nombre de ces observations contiennent des imprécisions quant au diagnostic histologique exact.

C'est ainsi que, et cela jusqu'en 1945, on ne peut accorder une authenticité anatomo-pathologique qu'à trente-six de ces cas seulement. De plus, et par comparaison avec les autres processus tumoraux de la trachée, on peut relever environ un sarcome par quatre épithéliomas.

Rappelons encore une fois ici que dans le sujet qui nous intéresse, c'est-à-dire celui de la pathologie infantile, seuls cinq cas de sarcome nous sont connus.

- Anatomo-pathologie :

Il nous faut tout d'abord rappeler ici la classification générale que l'on peut envisager en ce qui concerne les tumeurs primitives de la trachée, dans leur ensemble. Certaines difficultés d'interprétation histologique, dont nous avons précédemment parlé, viennent encore compliquer les données du problème :

Néanmoins on peut admettre la division suivante :

: microscopiquement :

- . d'une part les épithéliomas

{	.pavimenteux
	.glandulaires
- . d'autre part les sarcomes.

: macroscopiquement :

- . les formes "lisses", arrondies, modelées
- . les formes bourgeonnantes

{	très courantes, largement implantées de couleur grisâtre; Aspect en chou-fleur.
---	---
- . les formes pédiculées.
- . les formes infiltrées.
- . les formes mixtes.

enfin. les formes polypoïdes : les plus rares.

Les Sarcomes , que nous aurons seuls en vue maintenant, puisque nous cinq observations de tumeurs malignes dans l'enfance en sont autant d'exemples, reconnaissent également plusieurs variétés :

a) Le Sarcome fibroblastique , en premier lieu, qui est la forme la plus souvent observée.

Ainsi en est-il dans le domaine qui nous intéresse des observations publiées par L.G. RICHARDS et WATSON-WILLIAMS.

Ce type de tumeur se développe aux dépens du tissu conjonctivo-vasculaire de la paroi trachéale. Il est constitué par des cellules conjonctives jeunes présentant un noyau, tantôt fusiforme, plus ou moins allongé, tantôt d'aspect arrondi, aux contours irréguliers et doués d'une grande activité mitotique; de plus, leur cytoplasme se révèle assez chromophile. GRYNFELT qui a bien étudié ce type de néoformations, a montré que le degré de malignité variait en fonction directe du pouvoir fibrillogène des éléments constitutifs. Ainsi, faut-il distinguer, selon lui, les sarcomes fibroblastiques fibrillogènes d'une part, et les sarcomes fibroblastiques afibrillogènes de l'autre.

Ces derniers présenteraient, à l'examen histologique, des cellules moins cohérentes et possèderaient ainsi une plus grande faculté d'essaimage. Ceci revient à considérer les sarcomes afibrillogènes comme étant les plus graves et faisant courir au malade les plus grands risques de métastases.

b) Le Sarcome chondroblastique :

Uniquement constitué par du tissu cartilagineux; ce dernier offrant cependant un aspect atypique. On y met en évidence, en effet, des chondroblastes, mais sans leur disposition habituelle. La répartition de ces cellules est anarchique, et on peut noter l'existence d'un grand polymorphisme.

Un caractère tout à fait particulier au sarcome chondroblastique est la constante absence de périchondre; on conçoit alors qu'une très active prolifération de la chondrine puisse dissocier les tissus avoisinants, déterminant l'extension de la tumeur.

Il faut donc considérer l'évolution de cette formation, comme étant de la plus haute gravité, non seulement en raison de son grand pouvoir d'accroissement, mais aussi parce que sa généralisation par voie sanguine apparaît fréquente.

c) le Myxo-sarcome :

Dont la structure rappelle celle des myxomes. On peut y découvrir des cellules d'aspect embryonnaires, dispersées au sein d'une substance myxoïde. Les signes de prolifération y sont très importants.

d) Enfin les sarcomes "squelettogènes" :

représentent une modalité évolutive des "mésenchymomes malins" (BARATOUX). Ils sont constitués par un tissu d'aspect mésenchymateux possédant des caractères histologiques de malignité : des éléments monstrueux, nombreux, participent à une structure hautement polymorphe, voisinant avec des zones de tissu conjonctif plus ou moins riche en fibrocytes, à différenciation fibrillogène souvent marquée. De même on peut distinguer des plages chondroïdes avec des chondroblastes atypiques et monstrueux.

e) Signalons, de plus, que les éléments réticulo-histiocytaires du chorion de la paroi trachéale peuvent être à l'origine de rare sarcomes histiocytaires.

- Aspect :

Le plus souvent, le sarcome se présente sous la forme d'une tumeur arrondie, sessile, possédant une large base d'implantation sur la paroi trachéale.

Sa surface est tantôt lisse, tantôt d'aspect papillomateux. Mais il ne faut pas cependant négliger l'existence possible de sarcomes pédiculés.

- Clinique :

A l'image des tumeurs bénignes de la trachée, le sarcome se révèle le plus fréquemment par un syndrome de sténose trachéale chronique, qui, dans le cas de processus malin revêt en règle un caractère alarmant : les accès de dyspnée sont en effet fort habituels, tendant très rapidement vers l'asphyxie.

Dans d'autres cas, c'est une soudaine hémoptysie qui devra inciter à une exploration endoscopique. Mais, fait important, il ne faudra jamais rejeter un diagnostic de tumeur maligne du type sarcomateux, devant l'absence de ganglions cervicaux palpables, encore moins devant la carence de tout signe externe de tumeur cervicale : Rien n'est en effet plus exceptionnel que ces deux constatations. Enfin il faut toujours avoir présent à l'esprit le fait qu'une toux, singulièrement de caractère quinteux, qu'une dysphagie progressive, mais rapidement évolutive, qu'une paralysie récurrentielle, uni ou bilatérale, peuvent être autant d'indices devant faire songer à une néo-formation de la trachée.

Devant toute suspicion il faudra avoir recours aux examens spécialisés : bien que la radiographie, complétée ou non par une injection intra-trachéale de lipiodol puisse donner d'utiles renseignements, c'est avant tout la trachéoscopie qui constitue l'élément majeur du diagnostic positif. Elle seule, en effet, permet d'apercevoir la tumeur; elle réalise de plus, le temps préparatoire d'un prélèvement biopsique absolument indispensable ; tel sarcome pédiculé n'apparaît-il pas avec tous les caractères macoscopiques d'un fibrome ?

- Les Sarcomes trachéaux de l'enfance dans la littérature médicale :

Ainsi que nous l'avons déjà dit, seuls cinq cas de sarcomes trachéaux patents peuvent être relevés dans l'enfance .

Leur lecture appelle une première précision : tous ces exemples apparurent chez des enfants du sexe féminin.

En effet, les deux observations de JOHNSTON-COTTERRILL et de LABBUS concernaient des fillettes de treize ans, celle de WATSON-WILLIAMS, une enfant de six ans. Il en est de même quant au cas rapporté par BRUNINGS et que nous reproduisons ci-dessous, tant il illustre la rapide évolution du syndrome de sténose trachéale, lorsqu'il s'agit de sarcome :

" Une enfant de dix ans, jusque là bien portante, est amenée pour une dyspnée très rapidement croissante et remontant à environ trois semaines. D'après l'interrogatoire de la mère les premières manifestations de cette dyspnée seraient apparues à la suite d'un léger incident d'ordre rhino-pharyngé. Il n'y a pas de dysphonie. Pas d'insomnie, aucune répercussion quant à l'état général de la malade. Plusieurs examens radiologiques pratiqués antérieurement n'ont pas permis de mettre en évidence la cause de ces accidents respiratoires.

Pendant la mise en observation, on note l'apparition d'un stridor important, inspiratoire et expiratoire accompagné d'une légère cyanose.

Rien à l'examen laryngologique au miroir.

On décide alors de pratiquer une trachéobronchoscopie qui fait apparaître l'existence d'une tumeur légèrement arrondie, située au-dessus de la bifurcation, et occupant dans la lumière de la trachée un espace très important. Sa paroi supérieure est lisse, sa base d'implantation est située sur la paroi trachéale droite.

Après cette exploration endoscopique on pratique, trois jours plus tard; et sous anesthésie locale, une trachéotomie; on tombe alors sur la tumeur, de la grosseur d'une cerise.

Ablation de cette formation à la curette.

La respiration se rétablit immédiatement".

Le diagnostic histologique précise la nature sarcomateuse de cette prolifération, mais ne met pas en évidence le type anatomo-pathologique exact de celle-ci.

Enfin le cinquième cas, plus récent, et publié par L.G. RICHARDS rend compte de la possibilité, en cas de sarcome trachéal, d'accidents respiratoires aigus, nécessitant une thérapeutique chirurgicale d'urgence :

" Une enfant, âgée de huit mois est prise d'une dyspnée, accompagnée de tirage qui va croissant pendant quelques jours ; on est alors obligé d'avoir recours à une trachéotomie. L'enfant est momentanément soulagée, et l'on pratique ensuite une bronchoscopie qui se révèle absolument négative.

Par la suite, et pendant 4 mois 1/2, l'enfant présente, de temps à autre, des crises de dyspnée qui nécessitent de nouveau la mise en place d'une canule pour lutter contre une poussée d'oedème sous-glottique.

On pratique plusieurs bronchoscopies ultérieures qui sont toujours négatives bien que l'enfant ait pu présenter quelques hémorragies, peu importantes , par sa canule.

Elle succombe finalement à une broncho-pneumonie.

L'autopsie découvre un fibro-sarcome de la trachée situé un peu au-dessus de la bifurcation et à développement presque intégralement externe, ce qui explique l'absence de renseignements bronchoscopiques. La lumière trachéale est en effet complètement respectée par le néoplasme, mise à part une petite ulcération de la muqueuse, située en regard de la tumeur et d'où provenaient les hémorragies.

Les crises de dyspnée étaient dues à des poussées inflammatoires par infection secondaire de la muqueuse et des glandes."

Cette observation très intéressante, témoigne donc de la possibilité de sarcome à développement externe et par conséquent "muets" à tous examens endoscopiques.

DIAGNOSTIC DES TUMEURS DE LA TRACHEE

Après avoir évoqué successivement les différents types de tumeurs trachéales dans l'enfance il nous faut maintenant envisager les différents éléments de leur diagnostic.

1) Diagnostic positif :

Nous avons déjà précisé ce dernier point lors de l'étude des tumeurs malignes.

Aussi rappellerons nous brièvement sa place prédominante qu'occupe, dans ce chapitre, l'examen trachéoscopique que doit systématiquement compléter un prélèvement biopsique, aux fins d'analyse histologique. Insistons-encore sur l'intérêt qu'il y a, dans l'établissement du diagnostic de tumeur trachéale, à ne jamais se contenter du seul aspect macroscopique; en cas de doute, l'examen anatomo-pathologique devra être répété et nous avons cité plus haut un cas de sarcome qui ne put être reconnu qu'après cinq biopsies successives.

Signalons encore l'intérêt de la radio, que l'on pratiquera le plus généralement après une injection de lipiodol intra-trachéale; on demandera des clichés de face et de profil qui pourront mettre en évidence soit une ombre dans la lumière de la trachée, soit un léger déplacement de cette dernière.

2) Diagnostic différentiel :

Le syndrome de sténose trachéale chronique, par l'importance de son facteur dyspnéique, peut prêter à confusion avec plusieurs types d'affections qu'il importe de savoir éliminer.

- les dyspnées cardiaques :

tout d'abord, seront en général, d'un diagnostic assez aisé, l'insuffisance cardiaque, d'ailleurs peu fréquente chez l'enfant, donnant des signes particuliers absents dans la tumeur de la trachée. Au besoin on pourra avoir recours à l'argument d'une thérapeutique toni-cardiaque.

- les dyspnées pulmonaires :

seront d'une distinction parfois beaucoup plus délicate; ce sont elles qui sont la source du plus grand nombre d'erreurs observées, et dans la majorité des cas, cette localisation pulmonaire sera la première étape du diagnostic différentiel des tumeurs de la trachée :

- : la tuberculose du poumon : qu'il faudra éliminer en pratiquant une recherche des BK et l'on se souviendra de l'absence de dyspnée chez les tuberculeux, en dehors des poussées évolutives.
- : l'asthme infantile : relativement fréquent, de diagnostic assez difficile. L'anamnèse, la coexistence de phénomènes d'allure infectieuse, le caractère fébrile, permettront de plus souvent d'éviter cette erreur.
- : les affections pulmonaires chroniques banales : seront infiniment plus délicates à écarter, car l'on a vu la fréquence avec laquelle les tumeurs de la trachée se compliquent d'infection pulmonaire chronique.

- les dyspnées laryngées :

Constitueront également un examen différentiel délicat. Mais on retiendra leur triade symptomatique caractéristique :

- : abaissement du larynx durant l'inspiration.
- : tirage sus-sternal.
- : prédominance de la dyspnée durant l'expiration.

Si besoin est, un examen laryngoscopique lèvera tous les doutes.

TRAITEMENT DES TUMEURS DE LA TRACHEE.

Dans ce dernier chapitre encore il nous faudra adopter notre division en tumeurs bénignes et tumeurs malignes .

1) Traitement des tumeurs bénignes :

Il sera essentiellement fonction de l'importance de cette tumeur. Est-elle de petite taille ? Il sera alors possible de l'extraire par les voies naturelles, sous le contrôle endoscopique, et en utilisant au besoin la technique du morcellement.

Est-elle, à l'opposé, volumineuse, largement implantée sur la paroi trachéale ? Il faudra alors l'extraire par laryngo-fissure.

Cette exérèse pratiquée, il faudra agir sur la zone d'implantation de la tumeur par électrocoagulation ou par radiothérapie profonde..

Les observations publiées témoignent des excellents résultats obtenus en ce qui concerne plus particulièrement les tumeurs bénignes. Mais il faudra savoir surveiller un malade chez qui l'acte opératoire aura permis d'extraire un enchondrome, ou un adénome , parfois sujets à dégénérescence.

De même son se souviendra de l'extrême fréquence des récidives du papillome trachéal, chez un enfant n'ayant pas encore atteint l'âge pubertaire.

2) Traitement des tumeurs malignes :

Il est le plus souvent décevant: si quelques cas (sarcomes pédiculés) ont pu bénéficier d'un traitement analogue à celui des tumeurs bénignes, par exérèse puis électrocoagulation, on ne pourra, dans la majorité des cas, qu'essayer un traitement curiethérapique par l'introduction intra-trachéale d'une sonde radifère.

La radiothérapie pénétrante a pu, parfois, dans le cas d'application précoce donner des rémissions d'une durée variable.

La résection de la trachée reste encore de nos jours une intervention d'exception que l'on ne peut appliquer qu'à certaines tumeurs limitées et accessibles.

Aussi ne pourra-t-on, généralement, qu'appliquer un traitement palliatif, parfois une intubation trachéale, une trachéotomie procureront au malade un soulagement appréciable, mais malheureusement éphémère, et il n'est pas douteux que ces interventions ont pu, dans certains cas, précipiter l'issue fatale survenant par complications infectieuses ou hémorragiques.

CONCLUSIONS

- 1) Les tumeurs de la trachée , en pathologie infantile, sont d'une très rare éventualité et on ne peut en retrouver, dans la littérature que quarante-trois cas patents.
Aussi, et eu égard à la faible fréquence de ces mêmes tumeurs dans l'âge adulte , rencontre-t-on chez ce dernier, environ dix néo-formations pour une survenant chez le jeune.
 - 2) Parmi les tumeurs bénignes, le papillome l'emporte notablement en fréquence, devançant le fibrome et la prolifération angiomateuse.
A l'opposé, les deux premiers n'occupent chez l'adulte que le second rang, loin derrière l'ostéochondrome.
 - 3) Nous rapportons ici une observation de Monsieur le Docteur LEMARIEY concernant une tumeur mixte trachéale, dans l'enfance, et dont aucun cas analogue ne peut être reconnu dans la bibliographie.
 - 4) Les tumeurs malignes primitives sont absolument exceptionnelles au niveau de la trachée. Les cinq exemples fournis jusqu'à ce jour, chez l'enfant, montrent l'absolue prédominance du type sarcomateux; tous ces cas se rapportaient à des sujets du sexe féminin.
-

BIBLIOGRAPHIE .

ABBATE (L.)

"Lufttröhrensarkom"
Archiv für ohrenheilkunden (Berlin 1926)

ABBATE (L.) :

"Sarcoma in child successfully"
Archiv für Ohren-Nasen und KehlKopfen
(Berlin 1935)

BARRATOUX (J.):

"Les tumeurs malignes de la trachée "
Thèse Paris 1931

BORIARD (O.) :

"Tracheal obstruction from a tumor in a
three year old boy".
Archiv of Pediatrics (New-York 1904)

BECO :

"Papillomes de la trachée"
Annales des maladies de l'ordille (Paris
1909)

BELSEY-VALENTIN:

"Cylindromatous mucous-gland tumors of
the trachéa"
Journal of Pathology and Bacteriology
(London 1951)

CALVET (J.) :

"Tumeurs de la trachée "
Bronchoscopie, oesophagoscopie, gastroscopie
(Paris 1938)

CARRUTHERS :

"Laryngeal and subglottic tracheal stenosis"
Australian and New-Zealand Journal of Sur-
gery (Sydney 1954)

CHEVALIER-JACKSON:

"Caractères des tumeurs et des pseudo-tumeurs bénignes de la trachée"
Bronchoscopie, Oesophagoscopie, gastroscopie (Paris 1939)

CEELEN (W.)

:
"Multiple Tumors : differential diagnosis of noma
Archiv. für Ohren-Nasen und KehlKopfen (Berlin 1940)

COSTA-MONACI

:
" Il cilindroma salivare della trachea"
Archiviro per la Medicina clinica (Roma 1951)

COHEN (J.S.)

:
"Multiple papillomata in a child"
Medical News (Philadelphie 1893)

CRAAFORD-LINDGREN:

"Salivary gland tumors in the Bronchi and Trachea"
Acta. chirurgica Scandinavia (Stockholm 1945)

CHORIZENKO (T.F.):

"Tracheocele"
Zeitschrift für H.N.O. (Berlin 1928)

DI LAURO (E.)

:
"Tracheal fibro-angioma"
Valsalva (Roma 1933)

DUNDAS-GRANT-PERKINS :

"Case of Papillomata of the Trachea"
Proceedings of Royal Medical Society :
(London 1923)

ELSBERG

:
"Primary Tumor of the Trachea"
New-York Medical Record (New-York 1906)

FABRE (L.) :

"Sarcome"
Annales d'oto-rhino-laryngologie (Paris 1945)

GILBERT-KAUFMANN-MAZZARELLA :

"Tumors of the Trachea in a child"
Journal of Pediatrics (St. Louis 1949)

GRENET-GAUTHERON-SAULNIER :

"Un cas de tracheocèle de l'enfant"
Bulletin de la Société de Pédiatrie (Paris 1940)

GUILLAUME-LOUIS (P.) :

"La trachéocèle"
Archives médico-chirurgicales de Province
(Tours 1922)

GUISEZ :

"Tumeurs de la trachée"
Bulletin d'O.R.L. (Paris 1922)

GUISEZ :

"Du cancer primitif de la trachée"
Bulletin d'O.R.L. (Paris 1920)

HARRINGTON :

"Mise au point sur certaines tumeurs de la
trachée"
Annales d'O.E.L. (Paris 1947)

HOFMANN :

"Hämangiome der Trachea"
Zeitschrift für H., N., O. (Berlin 1938)

HENRICI :

"Beitrag zur Kenntnis der Trachealtumoren"
Archiv. für Laryngologie (Berlin 1905)

- HOLDING (A.F.) :
"Papillomatosis"
New-York State (New-York 1929)
- HORGAN (J.B.) :
"Fibroma of Trachea"
British Medical Journal (London 1918)
- INVALDI (A.) :
"Laryngotrachealsyndroms in childhood"
Anales del Hospital-Niños (Rosario 1939)
- KERNAN (J.D.) :
"Papillome congénital de la trachée"
Bronchoscopie, Oesophagoscopie, Gastrosco-
pie (Paris 1936)
- KRISHABER :
"Polype de la trachée chez l'enfant"
Journal des connaissances médicales (Paris 1874)
- LEMARIEY (A.) :
"Tumeurs de la trachée"
Annales d'O.R.L. (Paris 1954)
- MINNIGERODE :
"Zur Kasuistik des Tracheal tumoren"
Zeitschrift für H.N.O. (Berlin-München 1924)
- MAIER (O.) :
"Diagnosis of intratracheal Tumors"
Deutsche Zeitschrift für Chirurgie (Berlin
1927)
- MITCHELL-NELSON :
"Textbook of Pediatrics" (London 1945)
- MOERSCH (H.J.) :
"Clinical Aspects of Tumors in the Trachea"
Proceedings of the Staff meetings of the
Mayo clinic (Rochester) 1946.

MAC DONALD (J.R.) :

"Symposium of Tumors"
(New-York 1946)

MAC CART (H.) :

"Adenoma of Trachea"
Annales d'O.R.L. (New-York 1949)

PATTERSON (E.J.) :

"Multiple Papillomata of Trachea in child"
Annales d'O.R.L. (Paris 1939)

PICH (G.) :

"Unusual malignant Growth"
Frankfurter Zeitschrift für Pathologie
(Frankfurt 1938)

RICHARDS (L.G.) :

"Fibro-sarcome de la trachée chez un enfant
de 8 ans"
Bronchoscopie, Oesophagoscopie, Gastroskopie
(Paris 1935)

RUTHERFORD-SUTHERLAND :

"Tracheal obstruction in infancy"
New-Zealand Medical Journal (Wellington 1951)

SELLERBECK (W.) :

"Clinical Aspects of benign tumors"
Archiv. für Ohren-Nasen und Kehlköpfen
(Berlin 1940)

SHARP (H.S.) :

"Haemangioma in infant"
Journal of Laryngology and Otology (London
1949)

TINNEY (W.) :

"Etude d'un certain nombre de tumeurs de la
trachée"
Annales d'O.R.L. (Paris 1947)

TOMASINELLI (G.) :

"Laryngocèle et trachéotocèle"
Riforma medica (Roma 1930)

VON BRUNS :

"Neubildungen in der Luftröhre"
Handbuch für Laryngologie (1898).

WATKINS (WILLIAMS) :

"Sarcoma of the Trachea"
Proceedings of the Royal Society (London 1931)

Vu, le Président de Thèse :

Professeur M . A. AUBIN.

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris

Professeur L. BINET.

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

